



Pongsglioom

Wat is een pongsglioom?

Een pongsglioom is een zeer kwaadaardig type hersentumor die ontstaat in een deel van de hersenstam wat de pons wordt genoemd.

Hoe wordt een pongsglioom ook wel genoemd?

Er wordt ook wel gesproken van een diffuus intrinsiek groeiend pongsglioom. Dit wordt afgekort met de letters DIPG. Het woord diffuus geeft aan dat de tumor cellen tussen de gewone hersencellen in aan het groeien zijn. Het woord intrinsiek geeft aan dat de tumor in de hersenstam zelf zit. Pons geeft de plek van de tumor aan, in het deel van de hersenstam wat pons wordt genoemd. Het woord glioom geeft aan dat de tumor ontstaat uit steuncellen van de hersencellen in de hersenen. Deze steuncellen heten gliacellen.

Hoe vaak komt een pongsglioom voor?

Een pongsglioom komt bij één op de 250.000 kinderen voor.

Bij een op de zes tot tien kinderen met een hersentumor blijkt er sprake te zijn van een pongsglioom.

Bij wie komt een pongsglioom voor?

Een pongsglioom komt vooral voor op de kinderleeftijd, bij volwassenen wordt deze tumor zelden gezien.

Een pongsglioom kan op elke leeftijd voorkomen, het meest worden ze gezien rond de leeftijd van 6-7 jaar. Het pongsglioom komt zowel bij jongens als bij meisjes voor.

Wat is de oorzaak van een pongsglioom?

Niet bekend

De oorzaak van ontstaan van een pongsglioom is niet bekend.

Verstoorde balans tussen groei en rem op groeien

Kinderen moeten groeien. Het lichaam van kinderen is helemaal ingesteld op groeien.

Tegelijkertijd wordt de groei ook geremd, zodat de groei van het lichaam in balans is.

Om onduidelijke redenen kan de rem op de groei van hersencellen weg vallen, waardoor ze blijven groeien. Op deze manier ontstaat een tumor.

Groefactoren

Er zijn inmiddels aanwijzingen dat een bepaalde cascade die zorgt voor groeiremming van cellen, het zogenaamde tyrosine kinase/Ras/PI3K verkeerd werkt in de cellen van het pongsglioom. Ook wordt er in het pongsglioom zelf te veel aan de groeifactor VEGF aangemaakt.

Wat zijn de verschijnselen van een Pongsglioom?

Hoofdpijn

Een pongsglioom is een hersentumor die ruimte inneemt in de hersenen. In principe is er geen ruimte over in de schedel omdat de schedel te vergelijken is met een afgesloten doos.

Bij groter worden van het pongsglioom worden de hersenen samengedrukt en gaat de druk in de schedel omhoog wat hoofdpijn klachten geeft, vaak in combinatie met misselijkheid en braken vaak in de ochtend. Hoofdpijn is eigenlijk nooit het enige symptoom van een pongsglioom, daarnaast zijn er altijd andere symptomen.



Problemen met lopen

De hersenstam is een gebied waar alle zenuwbanen van de grote hersenen door heen lopen in de richting van het ruggenmerg. Een ponsglioom woekert in de hersenstam en belemmert het beloop van deze banen waardoor problemen met lopen ontstaan. Kinderen worden hierdoor minder soepel in het bewegen, ook kunnen ze minder kracht hebben in hun armen en of benen.

Hersenzenuwen

In de hersenstam ontspringen allerlei hersenzenuwen. Deze hersenzenuwen regelen allerlei functies voornamelijk van het gezicht. Door druk op deze hersenzenuwen vallen de functies die deze zenuwen uitvoeren uit. Meestal gaat het om een toenemende verlamming van de spieren die de bewegingen van het gezicht regelen. Het oog kan dan niet meer goed sluiten en de mondhoek hangt.

Daarnaast zijn ook vaak de zenuwen die de bewegingen van ogen regelen waardoor klachten van dubbelzien ontstaan. Ook kan het gehoor minder worden, zonder dat er met de oren iets mis is. Het gevoel in het gezicht kan veranderen.

Problemen met praten

Door zwakte van de spieren van het gezicht, kunnen er problemen ontstaan met praten. Kinderen kunnen minder goed verstaanbaar zijn. Ook kunnen er problemen zijn met kauwen van eten.

Evenwichtsproblemen

Door groei van het ponsglioom ontstaat ook druk op de kleine hersenen. Meestal ontstaan hierdoor problemen met het bewaren van het evenwicht zoals wankel lopen, duizeligheid, dubbelzien en onrustige schokkerige oogbewegingen. Ook kan een scheefstand van het hoofd voorkomen.

Tragere reacties

Alle informatie die van de hersenen naar het lichaam toe gaat en alle informatie van het lichaam die naar de hersenen toe gaat, moet via de hersenstam verlopen. Door de aanwezigheid van het ponsglioom loopt al deze informatie vertraging op. Kinderen met een ponsglioom kunnen hierdoor meer tijd nodig hebben om te reageren.

Emoties

Het horen van het nieuws een hersentumor te hebben brengt al veel emoties zich met zich mee. Laat staan het horen van het nieuws van een hersentumor met een uiterst sombere prognose. Het ene kind reageert hier heel anders op dan het andere.

Het hebben van kinderkanker en het ondergaan van een zware behandeling hiervoor is een grote belasting voor ouders en kind. Zowel tijdens de behandeling, maar ook zeker in de periode na de intensieve behandeling waarin het gewone leven weer opgepakt moet worden en waarin duidelijk is wat de restverschijnselen zullen zijn. Iedereen die betrokken is geweest bij een kind met een ponsglioom verwerkt dat op zijn eigen manier en in eigen tempo.

Moehaid

Het hebben van deze tumor en alle bijbehorende emoties kost veel energie. Kinderen met een ponsglioom zijn daardoor vaak sneller vermoeid dan kinderen zonder een ponsglioom.



Hoe wordt de diagnose ponsgloom gesteld?

Verhaal en onderzoek

Op grond van het verhaal van het kind en de ouders en het onderzoek bij het kind, kan de kinderneuroloog vermoeden dat er sprake is van een tumor in de hersenenstam.

Scan

Wanneer op grond van het verhaal en het onderzoek van een kind gedacht wordt aan een hersentumor zal zo snel mogelijk een scan van het hoofd gemaakt worden. Tegenwoordig wordt meestal direct gekozen voor een MRI scan van de hersenen omdat hierop veel meer details te zien zijn. Soms wordt eerst nog een CT-scan gemaakt.

Op de MRI scan is te zien dat de hersenstam vooral ter hoogte van de pons sterk verdikt is en doorwoekert is met tumor.

Operatie

Bij veel tumoren wordt door middel van een operatie een stukje van de tumor weg gehaald, dit wordt een biopt genoemd.

De patholoog kan dit stukje van de tumor dan onderzoeken en aangeven om welk type tumor het gaat.

In geval van een ponsgloom wordt dit biopt meestal niet uitgevoerd. Het ponsgloom heeft hele karakteristieke goed herkenbare afwijkingen op de MRI scan. Ook kan het nemen van een biopt uit de hersenstam, zorgen voor het ontstaan van nieuwe klachten als gevolg van schade aan de hersenstam.

Een biopt zal daarom alleen gedaan worden als er sprake is van twijfel over de diagnose. Ook wanneer een kind worden behandeld met een behandeling in het kader van een onderzoek, kan dit een reden zijn om een biopt te nemen.

Hoe wordt een ponsgloom behandeld?

Multidisciplinair team

In een multidisciplinair team waar alle behandelaars betrokken bij een kind met een hersentumor in zitten, wordt besproken voor welke behandeling of combinatie van behandelingen gekozen gaat worden bij een kind met een ponsgloom. In het multidisciplinaire team zitten een kinderneuroloog, een neurochirurg, een kinderoncoloog (kankerspecialist), een radiotherapeut (bestralingsspecialist), een oogarts, een patholoog, een psycholoog en een maatschappelijk werkende en zo nodig nog meer specialisten indien dit nodig is.

Vochtafdrijvende medicijnen

Wanneer door middel van een scan is vastgesteld dat er sprake is van een hersentumor zal de eerste stap van de behandeling bestaan uit het geven van vochtafdrijvende medicijnen. Dit komt omdat er rond de tumor, net als bij een verzwikte enkel die dik wordt, zich vocht verzameld. Dit vocht zorgt voor een verergering van de klachten. Met meest gebruikte medicijn om vocht af te drijven is dexamethason. Dit kan via een infuus of in tabletvorm gegeven worden. Dexamethason zorgt er meestal voor dat de klachten die een kind heeft snel verminderen. De dexamethason heeft wel als bijwerking aankomen in gewicht, vocht vast houden, rode wangen en stemmingswisselingen. Daarom wordt geprobeerd zodra dat mogelijk is, om de dexamethason weer af te bouwen. Bij een groot deel van de kinderen kan dat, bij een klein deel van de kinderen niet. Dan moeten de bijwerkingen van de dexamethason geaccepteerd worden.

Geen operatie mogelijk.



Omdat een ponsglioem tussen de cellen van de pons doorwoekert is een operatie meestal niet mogelijk, omdat dan ook de pons zelf verwijderd zou moeten worden. Verwijderen van de pons is echter niet verenigbaar met leven en daarom niet uitvoerbaar.

Bestraling

Bestraling is meestal de eerste keus behandeling van een ponsglioem. De tumor wordt van buitenaf door de het bot van de schedel heen bestraald waardoor de ponsglioemcellen vernietigd worden. Hierbij krijgt het kind gedurende een aantal dagen per week gedurende enkele weken stralen toegediend via een bestralingsapparaat. De frequentie van bestraling en de hoeveelheid bestraling die nodig is wordt bepaald door de bestralingsarts of radiotherapeut. Meestal wordt gekozen voor een schema van 3 weken of van 6 weken. Bij kinderen jonger dan 3 jaar wordt meestal niet gekozen voor bestraling omdat bestraling bij hen te grote bijwerkingen heeft voor de ontwikkeling van de hersenen. De meeste kinderen doorstaan deze bestralingen goed. Moeheid en misselijkheid zijn de meest voorkomende bijwerkingen en plaatselijk in de nek haaruitval. Tegen de misselijkheid kunnen medicijnen gegeven worden.

Chemotherapie

Er bestaat tot nu toe geen vorm van chemotherapie waarvan is vastgesteld dat hiermee de kans op genezing van een ponsglioem toeneemt of chemotherapie waarmee de tijd tot terugkeer van de klachten vergroot wordt.

Soms heeft temozolamide, een vorm van chemotherapie in tabletvorm, enig effect. Dit effect is klein en moet worden afgewogen tegen de bijwerkingen die temozolamide kan hebben.

Onderzoek

Er wordt in Nederland, maar ook in Europa en de rest van de wereld onderzoek gedaan om te kijken of er een behandeling gevonden kan worden die de toekomstvooruitzichten van kinderen met een ponsglioem kan verbeteren. Helaas is er tot nu toe nog niet een behandeling gevonden die dit daadwerkelijk kan doen.

In Nederland wordt ook onderzoek verricht. De academische centra die kinderen met ponsgliomen behandelen werken daarbij samen. In het Radboudumc in Nijmegen wordt onderzoek verricht met een tweede bestralingskuur nadat de klachten weer zijn terug gekomen. In het VUMC in Amsterdam wordt onderzoek gedaan met nieuwe chemotherapeutische medicijnen. In het ErasmusMC in Rotterdam wordt onderzoek gedaan naar het effect van een ketogeen dieet bij terugkeer van de klachten.

Regelmatig controles

Na afloop van de behandeling zal een kind wat een ponsglioem heeft gehad regelmatig gecontroleerd worden door de kinderneuroloog of de kinderoncoloog.

Deze doen regelmatig een neurologisch en lichamelijk onderzoek om te kijken of er aanwijzingen zijn dat het ponsglioem weer gaat groeien of om bijwerkingen van de behandeling op het spoor te komen.

Fysiotherapie

Een fysiotherapeut kan kinderen met een ponsglioem helpen om zo goed mogelijk in conditie te blijven. Kinderen die actief blijven voelen zich vaak beter dan kinderen die inactief worden. Kinderen kunnen veel baat hebben bij een ligfiets, zodat zij veilig, maar toch zelfstandig kunnen bewegen.

Wanneer er problemen zijn met bewegen, kan de fysiotherapeut ook adviezen geven hoe dan toch zo goed mogelijk te kunnen bewegen.



Ergotherapie

Een ergotherapeut wordt vaak kort na de diagnose al gevraagd om mee te denken. Veel kinderen zullen uiteindelijk een rolstoel nodig gaan hebben. Het aanvragen van een rolstoel kost tijd, zeker voor een rolstoel die op termijn voldoende comfort biedt. Hoe moeilijk dan ook, wordt vaak geadviseerd om dit aanvraag traject toch al snel de diagnose op te starten. Zodat er een goede rolstoel beschikbaar is tegen de tijd dat dit daadwerkelijk nodig is. De ergotherapeut kan ook over andere hulpmiddelen adviseren.

Logopedie

De logopediste kan adviezen geven indien er problemen zijn met praten of met eten en drinken. Wanneer praten heel moeilijk is, kan bijvoorbeeld gebruik gemaakt worden van een spraakcomputer of van een pictogrammen boek.

Revalidatiearts

De revalidatiearts wordt vaak betrokken bij kinderen met een ponsglioom. De revalidatiearts weet veel van therapieën en hulpmiddelen waar kinderen hun voordeel mee kunnen doen. Sommige materialen kunnen ook via het revalidatiecentrum in bruikleen worden gegeven, zodat ze snel beschikbaar zijn als dat nodig is.

Begeleiding

Het is heel ingrijpend om te horen dat een kind een hersentumor heeft. Er volgt een periode van onzekerheid, spanning en mogelijk ook zware behandelingen. Dit heeft vaak een grote weerslag op het kind met de hersentumor maar ook voor de ouders, eventuele broertjes en zusjes en andere familieleden. Het is heel belangrijk voor alle betrokkenen om hun verhaal kwijt te kunnen en steun te krijgen. Naast steun door mensen uit de omgeving is ook begeleiding door maatschappelijk werk, psycholoog of oncologieverpleegkundige van belang. Zij weten wat behandelingen inhouden en wat de gevolgen hiervan zijn. Daarom maken zij standaard uit van het behandelingsteam.

Rouwtherapie

Naast begeleiding door een maatschappelijk werkende of een psycholoog, kan ook gedacht worden aan begeleiding door een rouwtherapeut. Zij kunnen van grote meerwaarde zijn bij de rouw die al komt kijken vanaf het moment dat de diagnose verteld wordt. Rouw om verlies van een normale toekomst, rouw om verlies van onbevangingheid. Veel ouders hebben dit ervaren als een groter meerwaarde.

Het boek Koesterkind van de VOKK en de boeken van Riet Fiddelaers kunnen ouders helpen om een weg te vinden in het omgaan met het verdriet en het nemen van afscheid.

School

Veel kinderen vinden het fijn om op momenten dat het goed met ze gaat, gewoon naar school toe te gaan. Scholen kunnen via het REC begeleiding krijgen hoe zij het kind, de klas, de leerkrachten en de andere leerlingen van de school kunnen begeleiden met hun emoties omtrent het bericht dat een van hun leerlingen een kwaadaardige hersentumor heeft. Tanja van Rosmalen en Riet Fiddelaers hebben beiden een boek geschreven met handvaten voor de school, hoe hier mee om te gaan.

“Normaal leven”

De meeste kinderen met een ponsglioom willen een zo normaal mogelijk leven leiden. Dit geeft het houvast en vertrouwen. Het is goed het kind te volgen in wat het aangeeft graag te



willen doen. Het is ook belangrijk om tijd voor het eigen gezin te maken en soms nee te zeggen tegen al de goed bedoelde acties van diverse mensen in de omgeving die langs willen komen om hun medeleven te tonen.

Contact met andere ouders

Door het plaatsen van een oproep op het forum van deze site kunt u proberen in contact komen met andere kinderen en hun ouders die en pongsglioom hebben.

Wat is de prognose van een pongsglioom?

Effect van de behandeling

Het merendeel van de kinderen reageert goed op de behandeling met bestraling die gegeven wordt. Vaak verbeteren de klachten aanzienlijk. Soms zo veel dat kinderen nauwelijks klachten hebben en het uiterst onwerkelijk is dat het kind zo'n kwaadaardige tumor heeft.

Terugkeer van de klachten

Bij het merendeel van de kinderen keren de klachten geleidelijk aan terug na enkele maanden. Er kan dan opnieuw dexamethason gegeven worden. Er bestaat geen standaard behandeling meer wanneer de klachten terugkeren. Wel worden er behandelingen aangeboden in het kader van wetenschappelijk onderzoek. Kind en ouders kunnen zelf beslissen of zij hier een meedoen. Doel van deze onderzoeken is te kijken of kinderen baat hebben bij een dergelijke behandeling. In het RadboudUMC in Nijmegen wordt een tweede kortdurende kuur met bestraling gegeven, in het VUMC een behandeling met meerdere vormen van chemotherapie en in het ErasmusMC een behandeling met een ketogeen dieet.

Sombere prognose

Het pongsglioom is een erg kwaadaardige tumor met een sombere prognose. De meeste kinderen komen als gevolg van de tumor meerdere maanden na ontdekken van het pongsglioom te overlijden. Voor een klein deel van de kinderen worden meerdere maanden, enkele jaren.

De prognose is voor elk kind verschillend en hangt af van de leeftijd van het kind, de grootte van de tumor, de reactie op behandeling en het eventueel terug keren van de tumor na behandeling. Wanneer gekeken wordt naar grote groepen kinderen is één op de tien kinderen twee jaar na ontdekken van het pongsglioom nog in leven. Het valt van te voren niet te voorspellen wie dat zullen zijn.

Restverschijnselen

Ook wanneer het lukt om kunnen er wel blijvende gevolgen voor de rest van het leven als gevolg van de tumor en de behandeling. Het kan gaan om blijvend problemen met lopen, het evenwicht, geheugenstoornissen, aandachts- en concentratiestoornissen.

Doneren van de tumor

Er is nog veel wetenschappelijk onderzoek nodig om een behandeling te vinden die de toekomstvooruitzichten van kinderen met een pongsglioom kan verbeteren. Een van de manieren waarop dit onderzoek uitgevoerd kan worden, is door het uitvoeren van onderzoek op menselijke pongsgliomen. Er bestaat in Nederland de mogelijkheid om na het overlijden van een kind de tumor te doneren voor wetenschappelijk onderzoek. Dit onderzoek wordt uitgevoerd in het VUMC in Amsterdam. Ook via het RadboudUMC in Nijmegen kan deelgenomen worden aan dit onderzoek. Hoewel het heel moeilijk kan zijn voor ouders om hier over na te denken, hebben ouders van kinderen met een pongsglioom aangegeven dat zij



dit toch van deze mogelijkheid wilden weten, om er in rust over te kunnen nadenken of zij hier iets voor zouden voelen of niet.

Hebben broertjes en zusjes een verhoogde kans op het krijgen van een ponsglioom?

De oorzaak van het ontstaan van een ponsglioom is niet bekend. Tot nu toe zijn er geen aanwijzingen dat erfelijke factoren een belangrijke rol spelen. Broertjes en zusjes hebben dus geen duidelijk verhoogde kans ten opzichte van bijvoorbeeld hun klasgenoten om een ponsglioom te krijgen.

Referenties

1. A twenty-year review of diagnosing and treating children with diffuse intrinsic pontine glioma in The Netherlands. Veldhuijzen van Zanten SE, Jansen MH, Sanchez Aliaga E, van Vuurden DG, Vandertop WP, Kaspers GJ. *Expert Rev Anticancer Ther.* 2015;15:157-64.
2. Hypofractionation vs conventional radiation therapy for newly diagnosed diffuse intrinsic pontine glioma: a matched-cohort analysis. Janssens GO, Jansen MH, Lauwers SJ, Nowak PJ, Oldenburger FR, Bouffet E, Saran F, Kamphuis-van Ulzen K, van Lindert EJ, Schieving JH, Boterberg T, Kaspers GJ, Span PN, Kaanders JH, Gidding CE, Hargrave D. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 2013;85:315-20
3. Survival prediction model of children with diffuse intrinsic pontine glioma based on clinical and radiological criteria. Jansen MH, Veldhuijzen van Zanten SE, Sanchez Aliaga E, Heymans MW, Warmuth-Metz M, Hargrave D, van der Hoeven EJ, Gidding CE, de Bont ES, Eshghi OS, Reddingius R, Peeters CM, Schouten-van Meeteren AY, Gooskens RH, Granzen B, Paardekooper GM, Janssens GO, Noske DP, Barkhof F, Kramm CM, Vandertop WP, Kaspers GJ, van Vuurden DG. *Neuro Oncol.* 2015;17:160-6

Links en verwijzingen

www.hersentumor.nl

(site met informatie over hersentumoren)

www.gijsjeeigenwijsje.nl

(Site van een stichting van de ouders van Gijs die andere ouders met een kind met een ponsglioom willen ondersteunen door middel van een week samen weg in een huisje van de stichting)

www.stichtingsemmy.nl

(Site van de stichting van de ouders van Semmy die geld inzamelen om onderzoek naar behandeling van het ponsglioom te ondersteunen)

Laatst bijgewerkt 17 november 2015, voorheen: 8 april 2007

Auteur: JH Schieving